Aus der Tübinger Universitäts-Augenklinik.

Beitrag zur Lehre vom reinen Mikrophthalmus.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

unter dem Präsidium

von

Dr. G. Schleich

o. ö. Professor der Augenheilkunde

und Vorstand der Ophthalmiatrischen Klinik in Tübingen.

Der medizinischen Fakultät in Tübingen

vorgelegt

von

Karl Scherenberg

approb. Arzt aus Grohn, Prov. Hannover.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Tübingen.

Verlag von Franz Pietzcker.

1900.

Druck von Otto Riecker in Tübingen.

Seinen lieben Eltern in Dankbarkeit gewidmet.

Der Verfasser.

An keinem Organ oder Teil des menschlichen Körpers kommen angeborene Bildungsfehler so ausserordentlich häufig vor wie am Sehorgan. Gewiss ist diese grosse Häufigkeit der Beobachtung zum Teil darin begründet, dass geringe Abweichungen vom Normalen (Durchschnittsbau) entweder nicht unerhebliche Defekte in der Leistung des Organs (Amblyopien, erhebliche Refraktionsanomalien) mit sich führen, oder aber, dass diese Fehler ausserordentlich leicht zu erkennen sind. Auch der Laie hat von jeher den Missbildungen am Auge um so eher besondere Beachtung entgegengebracht, als die dadurch bedingte kosmetische Störung sehr auffallend ist und zu den abenteuerlichsten Deutungen und Erklärungsversuchen Veranlassung gegeben hat und noch giebt. Es liegt nicht fern, wie Manz dies ausspricht, aus der Bildungsgeschichte des Sehorgans diese thatsächliche ausserordentliche Häufigkeit der Bildungsanomalien insofern zu erklären, als der Aufbau desselben ein besonders schwieriger ist und damit gewisse Unvollkommenheiten als sehr nahe liegendes Vorkommnis betrachtet werden können. Ueber das Häufigkeitsverhältnis der Missbildungen des menschlichen Körpers überhaupt zu denen des Sehorgans giebt es ebensowenig ausreichende statistische Daten wie über das Vorkommen der Missbildungen der einzelnen Teile des Organs, aber nicht in Zweifel zu ziehen ist, dass — darin stimmen alle Autoren überein, die sich mit dieser Frage beschäftigt haben — das Vorkommen der Missbildung, die wir als reinen Mikrophthalmus bezeichnen, ein zwar sicheres, aber doch recht seltenes ist.

Unter reinem Mikrophthalmus verstehen wir solche Fälle, wo alle Organteile im Auge vorhanden und ausgebildet, aber

von geringeren Dimensionen sind (Hess). Ungleich häufiger als solche Fälle von reinem Mikrophthalmus finden sich bei dieser Missbildung noch andere Störungen; hauptsächlich sind es Colobome, und die Reste von embryonalem Gewebe und embryonaler Gefässentwicklung im Glaskörper, sodann Fälle von sogenannter Mikrocornea, d. h. auffallender Verkleinerung der Cornea in allen Dimensionen. Dieses häufige Vorkommen von Mikrophthalmus zusammen mit den genannten Missbildungen, speziell den Colobomen, könnte uns den Hinweis auf einen möglichen, inneren Zusammenhang der Spaltbildung und des reinen Mikrophthalmus liefern, indem der letztere »nicht einen ersten Fehler, sondern eine aus dem ersten (Colobom oder Spaltbildung) mit Notwendigkeit hervorgehende sekundäre Anomalie darstellt« (Manz). Es kann ein Zweifel darüber nicht bestehen, dass aus den klinischen Beobachtungen vom Mikrophthalmus mit ausgesprochenen Spaltbildungen lückenlose, unmerkliche, allmähliche Uebergänge zum reinen Mikrophthalmus sich herstellen lassen, indem in dieser Reihe der Defekt der Spaltbildung allmählich mehr und mehr in den Hintergrund tritt und schliesslich an das andere Ende der Reihe der reine Mikrophthalmus zu stehen kommt. Wie dieses Verhältnis für die Beziehungen des Mikrophthalmus mit ausgesprochener Spaltbildung zum reinen Mikrophthalmus uns klar vor Augen tritt, so gilt es, wie für alle übrigen Bildungsfehler ja überhaupt, ebenso für den unmerklichen Uebergang des ausgesprochenen reinen Mikrophthalmus in die normalen Grössenverhältnisse des Sehorgans, wo auf der einen Seite die Missbildungen, welche kaum die Grösse einer Erbse erreichen, stehen, während auf die andere Seite die eben noch gerade merklichen Unterschiede von den sogenannten normalen Verhältnissen zu stellen sind und zu der Norm hinüberleiten. Ganz dem entsprechend sind auch bei den Fällen von reinem Mikrophthalmus die Störungen der Funktion. Während sie bei den der Norm sich nähernden kaum nachweisbar sind in Form geringer Sehstörungen, Refraktionsanomalien (Hyperopie), findet man bei den höheren

Graden sehr bedeutende Herabsetzung des Sehvermögens bis zu einem fast vollständigen oder vollständigen Erloschensein desselben. Eine Erklärung des Zustandekommens reiner Formen des Mikrophthalmus konnte bisher noch nicht gegeben werden, ja, wir dürfen sagen, ist noch nicht einmal in einigermassen befriedigender Weise versucht worden. So schreibt Hess, welcher die erste genaue histologische Beschreibung eines reinen Falles von Mikrophthalmus giebt: »Für eine Erklärung fehlt uns vorderhand jeder Anhaltspunkt« (Archiv für Ophthalmol. Bd. XXXIV. 3. S. 147). Martin (Inauguraldissertation, Erlangen 1888) spricht, nachdem er die unten genauer mitzuteilende Beschreibung von wohlausgebildeten Augen, welche nur durch ihre Kleinheit auffällig waren, gegeben hat, man müsse für solche Fälle eine »verminderte Bildungsenergie« annehmen; und Grolmann (Archiv für Ophthalmologie XXX. 3. S. 137) sagt, »dass die Frage, ob ein Entzündungsprodukt oder eine Hemmungsbildung vorliegt, nicht mit Sicherheit zu entscheiden ist«. Auch Rindfleisch will eine Erklärung nicht geben.

Dem gegenüber sind für die Deutung der nicht reinen Fälle von Mikrophthalmus eine ganze Reihe von Theorien aufgestellt worden, von denen allerdings keine allen Anforderungen entspricht. Die verschiedenen Komplikationen geben hier aber doch wenigstens einen Fingerzeig, in welcher Richtung der Versuch einer Erklärung zu machen sei. Manz will für die Mehrzahl der Fälle, wenn auch nicht für alle, dem Coloboma oculi die grösste ätiologische Bedeutung zugewiesen wissen; Kundrat bringt den Mikrophthalmus in Zusammenhang mit Entwicklungshemmung des Kleinhirns; Arlt führt ihn zurück auf einen verspätet, unvollständig oder gar nicht zu stande gekommenen Schluss der foetalen Augenspalte. Deutschmann beschuldigt als causa nocens eine foetale Entzündung des Bulbus. Hess vertritt auf Grund einiger pathologisch anatomisch genau untersuchter Fälle die Meinung, dass es sich gehandelt habe um »eine Verschiebung der Differenzierungsgrenzen in dem Bildungsgewebe, das einer-

seits die Hüllen des Auges, andrerseits Glaskörper aus sich hervorgehen lässt, zu ungunsten des letzteren« (Archiv für Ophthalmol. Bd. XXXIV. 3. S. 147). Die Zahl der Theorien ist damit noch nicht erschöpft.

Beim sog. reinen Mikrophthalmus sind uns nun leider durchgehends anatomisch keine Anhaltspunkte für eine Deutung gegeben. Man kann folgende Möglichkeiten für das Zustandekommen desselben ins Auge fassen. Es kann dieser Missbildung zu Grunde liegen eine ursprünglich zu kleine Anlage des gesamten Organs, oder aber, bei völlig normaler Anlage und anfänglich normalen Entwicklungsvorgängen, kann zu einer gewissen Zeit im foetalen Leben aus irgend einem Grunde eine Störung im Wachstum und dadurch ein Stehenbleiben auf einer gewissen Entwicklungsstufe, resp. ein nachträgliches mangelhaftes Wachstum, eine unvollständige Ausbildung, bedingt werden. So könnten wir diese Fälle von reinem Mikrophthalmus auffassen als Fälle mit ursprünglich verspätetem Verschluss der foetalen Augenspalte, bei welcher aber, wenn auch verspätet, sich dieselbe schliesslich doch noch geschlossen hätte. Hierfür können lokale oder zentrale, in der Beschaffenheit des nervösen Zentralorganes liegende Ursachen beschuldigt werden. Die lokalen Ursachen wären entweder im Bulbus selbst, vor allem in entzündlichen Veränderungen, foetalen Augenkrankheiten, zu suchen, oder aber auch in Momenten, die ausserhalb des Auges, in die Umgebung desselben zu verlegen wären, z. B. etwa in die Haut, die angrenzenden Skelettteile etc. Die zentralen Ursachen könnten in einer Störung der Gehirnentwicklung ihren Grund haben, etwa in einer Schädigung oder Vernichtung der das Wachstum beeinflussenden, vielleicht auch sog. trophischer Zentren, so weit wir überhaupt nach unserer gegenwärtigen Kenntnis zu der Annahme derartiger Zentren berechtigt sind. Der Gedanke an einen zu frühzeitigen Verschluss der foetalen Augenspalte und dadurch bedingtes mangelhaftes Wachstum bei mangelhafter Glaskörperlage als Ursache des Mikrophthalmus ist ebenfalls nicht ohne weiteres von der Hand zu weisen.

Selbstverständlich sollen damit nicht alle denkbaren Möglichkeiten erschöpft, sondern nur die nächstliegenden erwähnt sein.

Jedenfalls von sehr weitgreifender Bedeutung sind nicht blos bei den Missbildungen überhaupt, sondern gerade auch bei Missbildungen am Sehorgan hereditäre Einflüsse, auf die ja, wie bekannt, bei Abnormitäten am Auge von einzelnen ätiologisch das grösste Gewicht gelegt wird. Auch die Frage der Consanguinität der Eltern sei hier kurz erwähnt. Für die Bedeutung hereditärer Einflüsse sind aus der Kasuistik der Missbildungen des Auges die schlagendsten Beweise beizubringen.

Mit Rücksicht auf die grosse Seltenheit der Beobachtungen von reinem Mikrophthalmus mögen in Nachstehendem drei Fälle dieser Missbildung, die in der Tübinger Universitätsaugenklinik zur Beobachtung gekommen sind, mitgeteilt werden, und im Anschluss daran seien die in der zugänglichen Litteratur mir bekannt gewordenen Fälle kurz zusammengestellt, um am Schluss der Kasuistik in Kürze eine Uebersicht über das bisher bekannt gewordene Material zu geben.

Bei den hier beobachteten Fällen handelt es sich um Geschwister aus der Familie des Bauern Sch., einen Bruder und 2 Schwestern, die sämtlich die gleiche Anomalie aufweisen. Die Eltern sind gesund, wie eine Untersuchung der Augen ergab, nicht augenleidend; mit einander nicht blutsverwandt. Von den 6 Kindern haben 3, sämtlich Knaben, gesunde Augen. Das älteste ist Sophie (Fall 1), geb. 1864, dann folgen 2 Knaben, die gute Augen haben, darauf kommt Karl (Fall 2), geb. 1876, darauf 1 gesunder Knabe, und schliesslich Anna (Fall 3), geb. 1880. Augenkrankheiten sind in der Familie der Mutter nicht vorgekommen, wohl aber in der des Vaters. Ein Geschwisterkind von ihm hat angeboren sehr schlechte Augen gehabt; eine Tochter dieses Geschwisterkindes hatte einen

angeborenen Augendefekt, und ebenfalls eine Nichte desselben. Ueber die Art dieser Augenleiden liess sich Näheres nicht in Erfahrung bringen.

Fall 1.

Sophie Sch., 36 Jahre alt, die älteste der Geschwister, sieht seit ihrer Kindheit schlecht. Krank will sie nie gewesen sein, auch nie eine Augenentzündung gehabt haben.

Es ist eine kräftige Frau von 160 cm Körpergrösse und dunklen Haaren; von etwas blödem Gesichtsausdruck und nicht ganz normalen geistigen Fähigkeiten. Am Schädel ist nichts Auffallendes, insbesondere betreffs der verschiedenen Dimensionen, Schläfenbreite beträgt 16 cm, andere Grössenmasse sind nicht aufgenommen. Die Nebenorgane des Auges zeigen keine Besonderheiten. Epikanthus ist nicht vorhanden. Die kleinen Bulbi liegen in geräumigen Augenhöhlen, so dass man mit dem Zeigefinger fast bis zum hinteren Pol tasten kann. Die Bulbi sind in Höhe des Aequators den geraden Augenmuskeln entsprechend abgeplattet. Die beiden Orbitae zeigen in ihren Dimensionen normale Verhältnisse. Die Oberlider erscheinen gegenüber dem Augenbrauenbogen zurückgesunken, ebenso die Unterlider gegenüber dem Margo infraorbitalis, was dem Gesicht einen eigentümlichen Ausdruck verleiht.

Der horizontale Durchmesser der Hornhaut beträgt rechts 8 mm, links 10 mm, der vertikale rechts 8 mm, links 10 mm. Beiderseits ist die Hornhaut vollkommen klar und durchsichtig, von scharfer Begrenzung und stark convexer Krümmung. Das keratoskopische Bild ist regelmässig und, in derselben Entfernung gemessen, kleiner als beim Gesunden. Die Iris entspricht in ihrer Grösse der Cornea; sie ist von graubrauner Farbe, normaler Struktur, und zeigt an der Pupille einen breiten Pigmentsaum (ectropium uveae). Die Pupille ist eng, von 2 mm Durchmesser, reagiert prompt auf Licht und Atropin. Die Pupillardistanz beträgt 60 mm. Die vordere Kammer ist sehr flach, die brechenden Medien sind klar. Der Augenhintergrund rechts wie links ist in seiner Peripherie normal. Die Papille ist blass, scheint ein wenig geschwellt; die Gefässe machen am Rande der Papille einen kleinen Bogen. Die Papillengrenzen sind verschwommen, rechts rund, links aufrecht oval. Auf der Papille selbst sind beiderseits mehrere hellgelbweisse Fleckchen zu sehen. Die Macula ist intakt. Patientin ist seit vielen (17) Jahren in Beobachtung ohne Aenderung des ophthalmoskopischen Befundes. Diagnose: congenitale Pseudoneuritis optica. Die Gefässe bieten übrigens keine Besonderheiten. Die Tension des Bulbus ist normal.

Auf dem rechten Auge werden Finger in 2—3 Meter Entfernung gezählt, mit + 10 S = 5/60 und Jäger Nr. 9. Auf dem linken Auge Finger in 2 Meter, mit + 16 S = 5/60 und Jg. 5.

Astigmatismus mit Javal gemessen findet sich nach der Regel rechts 1 D. Links kein Astigmatismus. Bei der Refraktionsbestimmung findet sich beiderseits unter Homatropin skiaskopisch eine Hypermetropie von 15 D, bei einem Abstand des Correctionsglases von 1 cm. Das Gesichtsfeld ist beiderseits nicht eingeschränkt, Farben werden alle erkannt.

Fall 2.

Karl Sch., 24jähriger kräftiger Mann, von 177 cm Körpergrösse, dunkelpigmentiert. Geistig zeigt er keinen Defekt. Er will nie ernstlich krank gewesen sein, jedoch seit seiner Jugend immer schlecht gesehen haben. Vor 6 Jahren stellte er sich erstmals hier vor. Diagnose: Pseudoneuritis optica. Hyperopie. Im Dezember vorigen Jahres sei sein linkes Auge erkrankt. Er habe auf dieser Seite alles grün gesehen und sein Sehvermögen sei links sehr schlecht gewesen. Er gab sich in die Behandlung der hiesigen Klinik. (Die damalige Untersuchung ergab auf beiden Augen Sehstörung und Gesichtsfelddefekt für Weiss und Farben.) Der ophthalmoskopische Befund war genau derselbe wie gegenwärtig und wie vor 6 Jahren. Nach 5—6 Wochen Bettruhe besserte sich das Sehen, das Grünsehen hörte auf, und jetzt ist sein Sehvermögen links annähernd wieder wie vor diesem Krankheitsanfall. Schmerzen hatte er dabei keine.

Der Schädel ist wohlgebildet: sein Umfang beträgt 59 cm, seine Breite 16,8, Schläfenbreite 13,8, seine Länge 19,2 cm. Die Conjunctiva ist von normaler Beschaffenheit, ebenso die Organe am inneren Augenwinkel. Kein Epikanthus. Die Orbitae sind beiderseits im Verhältnis zu dem kleinen Bulbus sehr weit, so dass man, wie bei der älteren Schwester, den Bulbus fast umgreifen kann. Die Augen erscheinen in die Orbitae zurückgesunken. Die Orbitae haben beiderseits einen Höhendurchmesser von 30 mm, einen Breitendurchmesser von 35 mm, sind wohlgebildet. Die Lidspalten haben beiderseits eine Länge von 26 mm, eine Höhe 9 1/2 mm; das äussere Ende der Lidspalte steht ein wenig höher als das innere. Die Bulbi sind klein; die Cornea demgegenüber verhältnismässig gross. Die normale Einziehung am Corneo-Skleralrand fehlt. Beide Augen haben normale Tension. Die Hornhaut ist klar, durchsichtig, von der Sklera scharf abgegrenzt. Sie zeigt verstärkte Krümmung. Das keratoskopische Spiegelbild ist regelmäsig, aber gegenüber dem eines normalen Auges verkleinert. Der horizontale Durchmesser beträgt rechts wie links 11 mm, der vertikale 10,5. Die vordere Kammer ist sehr flach, die Iris in der Grösse der Cornea

entsprechend, von brauner Farbe, normaler Struktur. Die Pupille ist eng, reagiert prompt auf Licht und Atropin. Auf der vorderen Linsenkapsel bemerkt man einige feine, braune Pigmentablagerungen. Pupillendistanz beträgt 52 mm. Die Medien sind klar.

Ophthalmoskopisch findet sich eine hyperämische Papille, die, besonders links, stark verwaschene Grenzen besitzt. Die circumpapilläre Retinalpartie ist stark getrübt; auf beiden Papillen dicke Gefässe. Diagnose: congenitale Pseudoneuritis.

Das rechte Auge zählt Finger in 4—5 Meter, mit + 14 S = $^5/_{30}$ und Jg. 6. Das linke Auge Finger auf 3 Meter, mit + 14 S = $^5/_{60}$ und Jg. 6.

Die Refraktionsbestimmung ergiebt beiderseits eine Hyperopie von 14—15 D. Das Astigmometer zeigt rechts ganz geringen Astigmatismus nach der Regel im Betrag von 0,5 D. Links kein Astigmatismus. Gesichtsfeld und Farbenerkennung sind normal.

Fall 3.

Anna Sch., 20 Jahre, seit 16 Jahren in Beobachtung, kräftiges, dunkelpigmentiertes Mädchen von mittlerer Körpergrösse. Der wohlgeformte Schädel zeigt keine auffallenden Abnormitäten in seinen Dimensionen. Die Lider und die Organe am inneren Augenwinkel sind normal. Das Oberlid erscheint gegenüber dem Margo supraorbitalis, das Unterlid gegenüber dem Margo infraorbitalis zurückgesunken.

Die Orbitae sind von normaler Grösse, die Bulbi sehr klein, so dass der Finger zwischen Bulbus und Orbita allseitig leicht in die Tiefe dringen kann. Die Cornea ist klar und durchsichtig, von scharfer Begrenzung, hat beiderseits einen horizontalen Durchmesser von 10 mm, einen vertikalen von 9 mm; ihre Krümmung ist regelmässig, nicht vermehrt. Die vordere Kammer ist flach, die Iris hat normale Struktur, eine graubraune Farbe. Die Pupille ist eng, reagiert gut auf Licht und Atropin. Pupillardistanz beträgt 60 mm. Die brechenden Medien sind klar. Der Augenhintergrund zeigt seit vielen Jahren unveränderten Befund und hat bei der vor 16 Jahren erstmals vorgenommenen Untersuchung die besondere Aufmerksamkeit erregt. Die circumpapilläre Partie der Retina ist grau getrübt. Auf der etwas geschwellten Papille bemerkt man vereinzelte reflektierende helle Pünktchen. Im übrigen ist der Hintergrund ohne Abnormitäten. Diagnose: congenitale Pseudoneuritis.

Das linke Auge zählt Finger in 4 Meter, mit + 12 S = $^5/_{60}$ und Jg. 5; das rechte Auge ebenfalls Finger in 4 Meter mit + 14 S = $^5/_{60}$ und Jg. 3. Die objektive Refraktionsbestimmung im aufrechten Bild ergiebt beiderseits Hyperopie 14—15 D. Das Astigmometer ergiebt keine Differenz zwischen horizontalem und vertikalem Meridian.

Die vorstehend kurz beschriebenen Fälle zeigen den Befund einer nicht sehr hochgradigen, von der normalen Grösse nicht allzu weit entfernten Verkleinerung des Augapfels. Auffallend ist vor allem der sämtlichen 3 Geschwistern gleiche eigentümliche Gesichtsausdruck und das Eingesunkensein der oberen und unteren Augenlider, so dass insbesondere die Fläche der Wangen nicht unmerklich auf die unteren Augenlider übergeht, sondern, wie beschrieben, ein Einsinken der Lider am Orbitalrand stattfindet.

Für die Grössenverhältnisse der Bulbi sind Zahlen nicht anzugeben, da eine Messung der Dimensionen in der Gegend des Aequators nicht thunlich war, weil die Uebergangsfalte nicht bis dort zurückreichte und genommene Maasse zweifellos nicht die wirklichen Verhältnisse ergeben hätten. Bemerkenswert war in allen Fällen die mangelhafte Ausfüllung der Orbitae durch die kleinen Bulbi, so dass mit dem Finger zwischen Bulbus und Orbitalwand weit nach hinten vorzudringen war. Es mag auf dieses Verhältnis zwischen Grösse der Bulbi und Weite der Orbita noch besonders aufmerksam gemacht werden. Uebereinstimmend zeigen die Fälle hochgradige Hyperopie ohne nennenswerten Astigmatismus, mit einer sehr bedeutenden Amblyopie, und den viele Jahre beobachteten Veränderungen einer Neuritis optica, die in allen Fällen als congenitale Pseudoneuritis optica aufzufassen ist, wobei anderweitige pathologische Verhältnisse nicht nachweisbar waren. Die sehr starke Trübung um die Papille möchte ich in Beziehung zu ähnlichen, wenn auch nicht so auffällig ausgesprochenen Befunden, wie wir sie auch sonst bei hochgradigerer Hyperopie finden, bringen. Aehnlich steht es mit den anderen Befunden der Schwellung der Papille mit entsprechendem Gefässverlauf. Auch diesen Befund können wir nicht ohne weiteres als pathologisch, als wahre Neuritis bezeichnen.

Es sei endlich nochmals das Vorkommen der Anomalie bei den 3 Geschwistern erwähnt, sodann auch auf das wahrscheinliche Vorkommen derselben Anomalie bei Verwandten hingewiesen.

Im Nachstehenden möge eine kurze Aufzählung der in der zugänglichen Litteratur mir bekannt gewordenen Fälle vom sog. reinen Mikrophthalmus gegeben werden, mit Anführung der wesentlichen Punkte; da eine ausführliche Wiedergabe derselben den Rahmen der Arbeit weit überschritten hätte, beschränke ich mich darauf, sie, soweit dies ohne Schädigung des Verständnisses möglich ist, im Auszuge mitzuteilen.

Fall 4—8 sind von Martin beschrieben worden (Ueber Mikrophthalmus. Inauguraldissertation. Erlangen 1888).

In der Familie der Taglöhnersfrau Sch. ist das Vorkommen des Mikrophthalmus durch 3 Generationen hindurch nachweisbar. Ueber die Grosseltern der Frau ist, was die Augen betrifft, nichts bekannt, dagegen hat der Vater der Frau abnorm kleine Augen und ebenso ein Bruder desselben, während mehrere andere Geschwister des Vaters mit normal grossen Augen versehen sind. Die Frau selbst sowie 2 ihrer Schwestern sind mit der gleichen Bildungsanomalie behaftet, während bei 3 weiteren Geschwistern die Verhältnisse normal sind. Von den 5 lebenden Kindern der Frau hat der älteste, 19 Jahre alte Sohn normal grosse Augen, die übrigen 4 dagegen normwidrig kleine. Die eine kleinäugige Schwester der Frau hat ebenfalls 5 Kinder, darunter 2 mit zu kleinen, 3 mit normal grossen Augen, während die Kinder der anderen kleinäugigen Schwester sämtlich mit normal grossen Augen versehen sind. Der mit demselben Bildungsfehler behaftete Vatersbruder der Frau hat eine Tochter und von derselben eine Enkelin, welche beide ebenfalls zu kleine Augen haben Der Taglöhner Sch. hat vollständig normale Augen. Andere Bildungsanomalien sind in der Familie nicht vorhanden.

Fall 4.

Frau Sch., 47 Jahre alt, von gesunder Körperbeschaffenheit. Die Lidspalte besitzt eine Länge von 21 mm, die Hornhaut ist 7 mm breit, eben so hoch. Die Lider sind im übrigen normal gebildet, ebenso die Cilien. Die Thränenpunkte, sowie die Gebilde am inneren Augen-

winkel normal. Die Hornhaut ist, abgesehen von ihrer geringen Grösse, normal gestaltet, klar und durchsichtig. Die Iris ist in ihren Grössenverhältnissen der Grösse der Cornea entsprechend und von brauner Farbe. Die Pupille ist bei gewöhnlichem Tageslicht mässig weit, beiderseits gleich. Die brechenden Medien sind vollkommen durchsichtig.

Der Augenhintergrund ist rechts normal; links ist die Papille weiss verfärbt, vertieft, die Gefässe sind zum teil erst am Rande sichtbar, wo sie scharf umbiegen. Die Funktionsprüfung ergiebt auf dem rechten Auge Emmetropie bei einer Sehschärfe von $^{12}/_{30}$. Gesichtsfeld ohne Defekte. Links besteht vollständige Amaurose entsprechend dem ophthalmoskopischen Befund (Glaucom). Nach Angabe der Frau ist die Erkrankung links während ihres letzten Wochenbetts vor 7 Jahren ziemlich plötzlich entstanden. Das linke Auge weicht beim Fixieren etwas nach aussen ab.

Fall 5.

Johann Sch., Sohn der Frau Sch. (Fall 4) von gesunder Körperbeschaffenheit, $16^1/_2$ Jahre alt.

Die Lidspalte ist 23 mm lang, die Hornhaut 7 mm breit, ebenso hoch. Am inneren Augenwinkel befindet sich eine schmale Hautfalte, welche die Plika und Caruncel, sowie einen kleinen Teil des oberen Lides bedeckt und nach oben in die Haut des oberen Lides unterhalb des Augenbrauenbogens, nach unten in die Haut etwas unterhalb des inneren Lidwinkels übergeht. Diese Falte stellt einen leichten Grad von Epikanthus dar, und verschwindet, wenn man die Haut auf dem Nasenrücken in eine longitudinale Falte erhebt. Links ist die Hautfalte etwas stärker ausgesprochen wie rechts. Sonst sind die Lider normal gebildet. Die Cilien stehen unregelmässig, sparrig. Thränenpunkte, Plika und Caruncel sind normal. Die Hornhaut ist normal gestaltet, klar und durchsichtig, ohne Trübung. Die Regenbogenhaut ist in Bezug auf Grösse der Hornhaut entsprechend, von brauner Farbe; die Pupillen beiderseits gleich, von prompter Lichtreaktion. Die inneren brechenden Medien sind vollkommen durchsichtig. Der Augenhintergrund ist beiderseits normal. Auf beiden Augen besteht Emmetropie bei voller Sehschärfe. Gesichtsfeld ohne Defekte. Augenbewegungen und Augenstellung sind normal.

Fall 6.

Magdalene Sch, Tochter von Frau Sch. (Fall 4) 14 Jahre alt, ist gesund, aber in der körperlichen Entwicklung etwas zurückgeblieben; nicht grösser wie ihr später beschriebener 11jähriger Bruder. Geistig ist dieselbe gut entwickelt Die Menses sind noch nicht eingetreten.

Die Lidspalte ist 21 mm lang, die Hornhaut 7 mm breit, 6 1/2 mm hoch. Der auch bei ihr auf beiden Augen bestehende Epikanthus ist weniger stark ausgeprägt als bei den anderen Geschwistern, links etwas mehr ausgesprochen wie rechts; das untere Lid lässt er vollkommen frei. Die Lider selbst sind normal, ebenso die Gebilde am inneren Augenwinkel; Cilien etwas sparrig.

Die Hornhaut ist normal gestaltet, klar und durchsichtig, ohne Trübung. Die Iris ist von blauer Farbe, in ihrer Grösse der Hornhaut entsprechend. Ueber die rechte Pupille zieht von innen unten nach aussen oben ein sehr feiner Faden, welcher noch etwas über die vordere Fläche der Iris fortläuft, um in ihr zu inserieren. Derselbe ist demnach als Rest der Pupillarmembran anfzufassen. Die inneren Medien sind klar und durchsichtig, der Augenhintergrund normal. Beiderseits ist Emmetropie vorhanden, bei voller Sehschärfe. Im Gesichtsfeld kein Defekt. Die Hornhautachsen sind convergent, so dass die Augen beim Sehen in die Ferne scheinbar auf einen nahe liegenden Gegenstand gerichtet sind. Die Augenbewegungen gehen in normaler Weise von statten.

Fall 7.

Wilh. Sch., Sohn der Frau Sch. (Fall 4) 11 Jahre alt, von gesunder Körperkonstitution. An beiden inneren Augenwinkeln besteht, wie bei den älteren Geschwistern, ein leichter Epikanthus. Sonst sind die Lider und ihre Adnexe ausser etwas sparriger Stellung der Cilien normal. Die Hornhäute sind normal gebildet, klar und durchsichtig, ohne irgend welche Trübung. Die Grösse der blaugefärbten Regenbogenhaut entspricht der der Hornhaut. Die Pupillen sind beiderseits gleich weit, von guter Lichtreaktion. Die inneren brechenden Medien sind klar und durchsichtig, der Augenhintergrund normal.

Auf beiden Augen besteht hochgradige Hypermetropie bei guter Sehschärfe; Gesichtsfeld ohne Defekte. Die Hornhautachsen konvergieren stark, dabei besteht ein leichter Strabismus divergens. Im übrigen finden die Augenbewegungen in normaler Weisse statt.

Fall 8.

Georg Sch., Sohn von Frau Sch. (Fall 4) ist 7 Jahre alt, von gesunder Körperbeschaffenheit.

Die Lidspalte ist 21 mm lang, die Hornhaut 6 1/2 mm breit, 5 1/2 mm hoch. Der Epikanthus ist bei ihm stärker ausgeprägt als bei den anderen Geschwistern; die Hautfalte bedekt nicht nur einen Saum des Oberlides, sowie Plika und Caruncel, sondern auch einen Teil des Unterlides. Aufheben einer longitudinalen Falte auf dem Nasenrücken bringt auch hier den Epikanthus zum Verschwinden.

Die Cilien haben etwas unregelmässige Stellung, im übrigen sind die Lider und die Gebilde am inneren Augenwinkel normal.

Die Hornhaut ist klar und durchsichtig, ohne Trübung, von normaler Bildung. Die Iris ist von derselben Grösse wie die Hornhaut, braun gefärbt; Pupillen mässig weit, beiderseits gleich, von guter Lichtreaktion. Die inneren brechenden Medien sind vollkommen durchsichtig, der Augenhintergrund ist normal.

Die Prüfung des Refraktionszustandes mit Hilfe des Augenspiegels ergiebt beiderseits hochgradige Hypermetropie. Das Gesichtsfeld ist ohne Defekte. Die Hornhautachsen stehen wie bei den beiden nächst älteren Geschwistern stark convergent; dabei ist leichter Strabismus divergens vorhanden. Im übrigen sind die Augenbewegungen normal.

Die folgenden Fälle entnehme ich zum Teil der Zusammenstellung, wie sie von Martin im Anschluss an die Beschreibung obiger Fälle gegeben ist.

Fall 9.

Der Fall ist ursprünglich von Dr. Pönitz in der in Dresden erscheinenden Zeitschrift für Natur- und Heilkunde veröffentlicht worden.

Bei einem 4 Wochen alten, um 1 Monat zu früh geborenen Knaben fand sich doppelseitiger Mikrophthalmus. Die Hornhaut des linken Auges war von Linsengrösse, unregelmässig begrenzt, stark getrübt. Die Iris erschien der Hornhaut anliegend und besass eine als Pupille zu deutende Oeffnung von der Grösse eines Fliegenkopfes. Die ungetrübte Hornhaut des rechten Auges war um die Hälfte grösser als die des linken. Im Laufe der nächsten Monate besserte sich der Zustand der Augen und das Sehvermögen, indem die Bulbi sich vergrösserten und die Cornea sich aufhellte.

Der 5 Jahre alte Bruder des Kindes hatte ebenfalls höchst unvollkommene Augen mit zur Welt gebracht; dieselben hatten sich aber insoweit von selbst gebessert, dass er selbst kleinere Gegenstände sehen konnte.

Wutzer (Meckel's Archiv für Anatomie und Physiologie, Heft 2 u. 3, p. 177) beschreibt 2 Fälle, welche er an Geschwistern, einem 4jährigen Mädchen und einem 9monatlichen Knaben beobachtete.

Fall 10 u. 11.

Die Augen des Mädchens waren etwa um die Hälfte zu klein und füllten die regelmässig gebildeten Orbitae nicht aus. Die Struktur

der einzelnen Teile des rechten Augapfels erschien völlig normal. Die Hornhaut war durchsichtig, die Iris erschien normal, jedoch war die Pupille unbeweglich. Man konnte bequem durch sie in die hintere Augenkammer sehen. Der linke Bulbus unterschied sich vom rechten nur durch die trübere Linse. Die Lider konnten nur wenig geöffnet werden.

Bei dem 9monatlichen Knaben waltete in der Bildung der Augen, besonders was ihre Kleinheit betraf, die grösste Analogie mit denen der Schwester ob. Die Lider waren auf beiden Seiten zu eng gespalten und zugleich äusserlich derartig abgeplattet, dass der freie Rand des oberen Augenlides von dem des unteren etwas bedeckt wurde. Die Thränenorgane schienen vollkommen ausgebildet zu sein. Lichtempfindung mangelte beiden Kindern gänzlich.

Die folgenden 4 Fälle sind von Gescheidt beobachtet und beschrieben worden. (v. Ammons Zeitschrift. Band 2.)

Fall 12.

Karl S., 42 Jahre alt, wurde von einem Vater, der infolge einer Augenentzündung nach Verletzung das eine Auge verloren hatte, gezeugt, und von einer gesunden Mutter geboren. Von Jugend auf konnte er nur mit dem rechten Auge sehen, aber nur undeutlich. Nach und nach, besonders seit 7 Jahren, ist das Sehvermögen schlechter geworden und gegenwärtig vermag S. nur noch grelle Farben und grosse Gegenstände zu unterscheiden.

Der Zustand der Augen ist folgender: Die Augenhöhlen und Augenlider erscheinen regelmässig gebildet; erstere vom Bulbus nicht ganz ausgefüllt, von letzteren das obere etwas eingesunken und abgeflacht. Thränenpunkte, Carunceln, Cilien ohne Abnormitäten. Der Längendurchmesser des rechten Bulbus beträgt 9 Pariser Linien, der Höhendurchmesser etwas weniger. Conjunctiva und Sclerotica sind normal. Die Cornea ist unregelmässig convex, von der Sklera durch einen bläulich weissen, einem Gerontoxon nicht unähnlichen Ring getrennt. Die Iris ist braun, die Pupille nicht ganz in der Mitte, nach innen verschoben. Die Beweglichkeit der Iris ist fast ganz aufgehoben. Im Grunde des Auges, tief hinter der Pupille, ist ein weisser, kreidiger Fleck bemerkbar. Der linke Bulbus ist etwas kleiner und flacher als der rechte, die Cornea ist undurchsichtig, am Rande der Sklera nicht von dieser zu unterscheiden, in der Mitte heller.

Von zwei Brüdern des S. hat einer gesunde Augen, der andere hingegen ist sehr kurzsichtig; dieser hat zwei Kinder, welche auf je einem Auge blind sind. Ein Bruder des Vaters des S. hat ebenfalls zwei blinde Kinder.

Fall 13.

Der 21jährige Zeitungsträger H., von kleinem schwächlichen Körperbau, will von Jugend auf mit dem rechten Auge immer deutlich gesehen haben, während er mit dem linken nicht Tag und Nacht unterscheiden konnte. Der rechte Bulbus, dessen Längendurchmesser etwa 12 Linien beträgt, ist regelmässig gebildet, ebenso die ihn umgebenden Teile. Die Lidspalte des linken Auges dagegen ist um ein Bedeutendes kleiner als die des rechten, die Cilien dünn, Thränenpunkte und Caruncln regelmässig. Der linke Bulbus selbst hat einen Längendurchmesser von 9 Linien und liegt tief in der regelmässigen Orbita. Die Conjunctiva ist normal. Die Cornea ist klar, rund, etwas flach, und von der Sklera durch einen schmalen bläulichen Ring getrennt. Die unbewegliche Iris zeigt eine graue Farbe, Pupille ist rund, der innere Rand wie nach dem Innern des Auges gestülpt. Die Linse liegt tiefer als gewöhnlich, ist kataraktös und etwas nach unten gedrängt, so dass oben ein Teil der Pupille frei ist Bis zur Linse hat das Auge eine eigentümliche Durchsichtigkeit, wie man sie beim Hydrops anterior beobachtet.

Fall 14.

C. Gottlob H., 22 Jahre alt, von kräftigem Körperbau, stammt von einem gesunden Vater und früher gesunder, jetzt an Katarakt leidender Mutter. Seine Augen sollen von Kindheit an sehr klein gewesen sein, jedoch später an Grösse zugenommen haben. Feinere Gegenstände konnte er nicht erkennen. Vor 5 Jahren wurde der auf beiden Augen vorhandene Kapselstar von Professor v. Ammon durch Zerstückelung operiert. Glatter Verlauf. Die Resorption ging langsam und blieb seit 2 Jahren stehen. Trotzdem bedeutende Besserung des Sehvermögens.

Der Zustand der Augen ist gegenwärtig folgender: Der Bulbus hat beiderseits einen Längendurchmesser von ungefähr 9 Linien, das Auge scheint von oben nach unten zusammengedrückt. Die Cornea beider Bulbi ist verhältnissmässig wenig convex, von einem schmalen, bläulich weissen Ring umgeben. Pupillen sind senkrecht oval. Auf beiden Augen sind Starreste bemerkbar. Die Grösse der Lidspalte entspricht beiderseits der Grösse der Augen; die Thränenorgane sind regelmässig, ebenso die Cilien. Die Orbita steht stark vor, überhaupt ist der Schädelteil des Kopfes eigentümlich gestaltet, so dass er wie von allen Seiten zusammengedrückt erscheint, die Ebene der platten und breiten Stirn aber mit der des Hinterhaupts eine Parallele bildet.

Fall 15.

C. Friedr. H., der ältere Bruder des vorigen, hatte einen eigentümlich gebauten Schädel, dem des Bruders ähnlich. Die Bulbi waren

noch kleiner wie bei dem letzteren und länglich geformt, indem der Längendurchmesser grösser war als der Höhendurchmesser. Cornea und Iris zeigten dieselben Verhältnisse. Auf beiden Augen bestand ein Kapselstar, was sich bei geringer Erweiterung der Pupille auf Atropin — denn nur so trat eine solche ein — zeigte. Die Sehkraft war sehr gering. H. starb an einer akuten Krankheit

Die Untersuchung der Augen bei der Sektion ergab: Die Form des kleinen Augapfels war länglich, der Sehnerv in Proportion zur Grösse des Bulbus. Die Sklera war dicker als gewöhnlich, aber von normaler Strukur. Der Ciliarkörper war oblong, die Ciliarfortsätze normal, ebenso Chorioidea in Bezug auf Farbe und Textur. Der Glaskörper klein, durchsichtig. Von der Linse war auf beiden Augen keine Spur vorhanden, dagegen war die Kapsel dick, gelb, lederartig, geschrumpft. Der Ciliarkranz war sehr dürftig, die Uvea wenig pigmentreich.

Krükow beschreibt (Gräfe's Archiv XXI. 2. Abt.) einen Knaben mit angeborenem Staphylom auf dem einen, Mikrophthalmus auf dem andern Auge. Ein älterer Bruder hatte auf beiden Augen Mikrophthalmus. Die Eltern sind gesund, stammen aus verwandten, öfter sich durch Heirat verbindenden Familien. Die Eltern haben volle Sehschärfe.

Fall 16 u. 17.

Der älteste Sohn hat am rechten Auge H = $^1/_{11}$; S = $^{20}/_{40}$, eine ausserordentlich kleine Hornhaut, enge vordere Kammer, Miosis. Am linken angeborene Trübung der Hornhaut, so dass nur kleine Stellen oben und unten durchsichtig sind. Die Pupille ist etwas nach unten und innen verzogen; die Iris mit der getrübten Hornhaut verwachsen. Die Linse, wenn sie überhaupt existiert, ist durchsichtig, der Augenhintergrund nicht zu sehen. Ausserdem leidet das Auge an Nystagmus. Patient kann Finger in 3—4 Fuss erkennen; Buchstaben überhaupt nicht.

Der zweite, 11 Jahre alte Sohn, hat auf der linken Seite Mikrophthalmus von fast gleicher Beschaffenheit wie sein Bruder, und Nystagmus, nur die Lage der undurchsichtigen Teile der Hornhaut ist etwas anders. Finger kann er nur auf 12 Zoll zählen, Buchstaben von Snellen 20 erkennt er mühsam auf 2 – 3 Zoll. Farbenempfindung ist normal. Ob eine Linse vorhanden war, war nicht sicher zu entscheiden.

Auf dem rechten Auge bestand Megalophthalmus. Vier jüngere Geschwister haben gesunde Augen.

Becker (Zehender's Monatsblätter für Augenheilkunde, IX. Jahrgang. Sitzg. d. ophthalm. Ges.) teilt einen Fall von doppelseitigem Mikrophthalmus mit.

Fall 18.

Das eine Auge ist ausserordentlich klein, hat gar keine Lichtempfindung, das andere, ebenfalls mikrophthalmische, besitzt eine vollständige Erkennungsfähigkeit für sämtliche Farben und Farbennuanzen. Sonst sieht die Patientin so wenig, dass sie nur bei ganz grossen und stark beleuchteten Körpern ein Quadrat von einem Kreise unterscheiden kann.

Die folgenden 2 Fälle beschreibt Durlach. (Beobachtungen über Miss- und Hemmungsbildungen des Auges. Bonn, Inauguraldissertation, 1882.)

Fall 19.

Bei einem 4 Wochen alten, ersten Kinde gesunder Eltern waren der rechte Bulbus sowie seine Adnexe vollständig normal. Links erscheint das obere Lid abgeflacht, beide Lidränder nach innen gewandt, so dass die Cilien in direkter Berührung mit der abgeflachten, getrübten und in ihren Dimensionen auffallend verkleinerten Cornea stehen. Der ganze Bulbus ist ebenfalls nach allen Richtungen hin bedeutend kleiner als normal. Bei Bewegungen des rechten Auges folgt das linke in entsprechender Weise. Die Thränenorgane links sind wohlgebildet und die Sekretion findet in normaler Weise statt. Einige Wochen nach der ersten Untersuchung stellte sich ein Conjunctivalkatarrh ein, welcher schliesslich zur Ulceration der Cornea und zur Abstossung derselben mit folgender phthisischer Schrumpfung führte.

Fall 20.

Die beschriebene Missbildung findet sich bei dem neugeborenen zweiten Kinde gesunder kräftiger Eltern. Von Augenleiden in der Familie ist nichts bekannt. Das erste Kind dieser Ehe ist im Alter von 5 Wochen an Krämpfen gestorben.

Das zweite Kind, welches einen doppelseitigen angeborenen Leistenbruch hatte, hielt in den 3 ersten Lebenstagen die Augen völlig geschlossen und öffnete sie auch später nur wenig und selten.

Die Lider sind beiderseits abgeflacht und zeigen einen gewissen Grad von Entropion. Die Lidspalte ist normal weit; die Bulbi sind beiderseits normal gross, dagegen ist die Hornhaut in allen Dimensionen gleichmässig verkleinert. Durchmesser 7 mm; ihre Durchsichtigkeit ist normal. Die vordere Kammer ist abgeflacht. In der Iris ist nichts Abnormes zu finden.

In der Linse ist beiderseits hinterer Polarkatarakt vorhanden; rechts bedeutend stärker wie links. Glaskörpertrübungen sind nicht

vorhanden. Der Augenhintergrund kann wegen der Linsentrübungen nicht genau untersucht werden. Lichtempfindung ist vorhanden, da das Kind den Bewegungen der Kerze folgt. Der Schädel des Kindes ist sehr klein und niedrig, kontrastiert mit dem breiten Gesicht.

Die folgenden 4 Fälle finde ich in einer Zusammenstellung, die Schaumberg veröffentlicht. (Kasuistische Beiträge zu den Missbildungen des Auges. Inauguraldissertation. Marburg 1882.)

Fall 21.

Es handelt sich um ein Mädchen von 23 Jahren aus gesunder Familie, das an linksseitigem congenitalem Anophthalmus und rechtsseitigem congenitalem Mikrophthalmus leidet. Die rechtsseitige Orbita ist verkleinert, breit 34, hoch 26 mm; in ihr liegt ein länglich ovaler Bulbus von 14 mm Breite, 7 mm Höhe. Die Cornea hat die Gestalt eines gleichseitigen Dreiecks von 4 mm Seitenlänge; sie ist halb durchsichtig. Hinter ihr sieht man durchschimmernd die Iris von grünlich grauer Farbe; in der Mitte bemerkt man einen kleinen schwärzlichen Punkt. Der Bulbus ist weich; willkürliche Bewegungen sind nur in beschränktem Masse möglich. Die Conjunctiva ist geschrumpft.

Fall 22.

Patient ist 23 Jahre alt. Er konnte mit dem rechten Auge früher lesen. Mit dem linken hat er nie gesehen. Seit einer Lungenentzündung im vorigen Jahr hat sich sein Sehvermögen verschlechtert. Eltern und Geschwister sind gesund.

Die Orbita hat eine Breite links von 27 mm, rechts von 34 mm, eine Höhe links von 25 mm, rechts von 30 mm. Am linken Auge besteht Ptosis des Oberlids; die Cornea ist klein, rund, pyramidenförmig. Durchmesser 6 mm. Sie ist total getrübt, so dass man nur an der Peripherie die Iris durchschimmern sieht. Keine Vaskularisation. Der ganze Bulbus ist sehr klein.

Das rechte Auge ist annähernd normal gross, jedoch die Cornea verkleinert. Sie hat einen Durchmesser von 8 mm, ist wenig gewölbt, so dass Bulbus und Cornea mehr sphärisch erscheinen. Die Hornhaut ist durchsichtig, vordere Kammer eng, Iris grau, Pupille mittelweit. Der Augenhintergrund ist wegen Nystagmus schwer zu sehen. Die Papille ist excaviert, gefässlos. Es besteht ein breites Staphyloma posticum. Die Spannung des Bulbus ist deutlich erhöht. Das linke Auge ist nach innen abgelenkt.

Fall 23.

Ein 9jähriger Knabe hat von Kindheit an nicht gut sehen können. Schon gleich nach der Geburt fiel den Angehörigen die Kleinheit der Augen auf. Der Grossvater mütterlicherseits und ein Bruder haben auch sehr kleine Augen und ein schlechtes Sehvermögen gehabt, während die vier übrigen Geschwister gesunde Augen besitzen.

Beide Orbitae haben eine Höhe von 25 mm und eine Breite von 28 mm. Die Lidspalte ist 21 mm lang. An den Lidern findet sich nichts Abnormes, nur sind sie etwas eingesunken. Der Hornhautdurchmesser beträgt 11 mm, der wagrechte Durchmesser des ganzen Bulbus nur 17 mm. Die Pupillen sind mittelweit, reagieren gut. Sonst findet sich an beiden Augen nichts Abnormes. Die Papille ist am linken Auge senkrecht oval, am rechten queroval. Beiderseits besteht Hypermetropie $^1/_5$. Die Sehschärfe beträgt links $^1/_6$, rechts $^1/_4$.

Fall 24.

Ein 14jähriges Mädchen, seit der Geburt augenleidend. Die Orbitae sind fast normal gross. Die Lidspalten sind von gleicher, aber geringer Weite. Es besteht Nystagmus und Strabismus convergens. Die Bulbi sind klein; noch kleiner im Verhältnis die Cornea. Rechts besteht innen ein randständiges Leukom, und auch oben und unten Trübungen. In der Mitte ist die Cornea klar. Pupille ist strichförmig. Links ist die Cornea so mit Leukomen besetzt, dass die Iris nicht zu sehen ist.

Der Hintergrund ist rechts blass, graurot, die Gefässe sind nicht zu erkennen. Rechts Finger in $2^1/_2$ m, links Zahl der Hände auf 1 m.

Hess berichtet (Gräfe's Archiv f. Ophthalm. Bd. XXXIV. 3) über das Sektionsergebnis eines mikrophthalmischen Auges von einem 53jährigen Mann. Das andere, linke, Auge war gesund.

Fall 25.

Mesocephaler Schädel. Die Masse des Mikrophthalmus sind folgende: Augenaxe 16 mm, Aequatorialdurchmesser 14 mm, Dicke der Cornea $1^1/_2$ mm, Tiefe der vorderen Kammer 1 mm, Dicke der Linse 5 mm, Tiefe des Glaskörpers 7 mm, Durchmesser des Optikus 2 mm. Das Auge wurde histologisch genau untersucht und nichts Abnormes gefunden, abgesehen von dem eigentümlichen Befund, den die kataraktöse Linse gewährte. (Die Linse des anderen Auges war vollkommen normal.) Linsenkern nebst Cortikalis und vorderem Epithel war durch eine homogene Masse, die sich mit Carmin schwach färbte,

von der Kapsel getrennt. Die Corticalis in ihren äusseren Teilen war von reichlichen Vakuolen durchsetzt Nur hie und da fanden sich Epithelzellen an der Kapsel.

Die folgenden 3 Fälle teilt Mayerhausen (Zentralblatt für Augenheilkunde 1882, Band VI) mit. Auch hier konnte, wie in den von Martin berichteten Fällen, der Mikrophthalmus durch 3 Generationen nachgewiesen werden.

Fall 26.

Die Grossmutter, 83 Jahre alt, giebt an, sie habe in ihrer Jugend gut gesehen, bis zu ihrem 40 Lebensjahre. Mit 42 Jahren liess sie sich operieren (Discission), mit gutem Erfolge für das rechte Auge, während das linke nach der Operation sich entzündete, so dass sie jetzt nur noch hell und dunkel unterscheidet.

Die Augenlider und Lidspalten sind beiderseits merklich kleiner als normal. Geringe Ptosis. Die Bulbi, die sehr tief liegen, sind verkleinert, ca. $^3/_4$ der Norm. Die willkürlichen Bewegungen sind frei. Kein Nystagmus wie bei den beiden folgenden Patienten. Rechts misst die Hornhaut im horizontalen Durchmesser 10 mm, im vertikalen 9 mm; die rechte Pupille ist eng, nach innen verschoben.

Bei der Augenspiegeluntersuchung erscheint die Papille sehr klein. Sonst nichts Abnormes. Hochgradige Hypermetropie. Links besteht eine dichte Trübung der unteren Hornhauthälfte; die Iris ist hier angewachsen. In den übrigen Partien die Hornhaut diffus getrübt. Pupille weit, starr, durch Exsudatmassen verlegt.

Fall 27.

Die Mutter hat von Kindheit an schlecht gesehen und, wie ihre Eltern ihr sagten, von Geburt an die Augen nicht ruhig halten können. Nach einer Krankheit (Pocken) verschlechterte sich ihr Sehvermögen so, dass sie sich operieren lassen musste. Von ihren 9 Kindern sind 6 gestorben. Alle hatten gesunde Augen. 3 leben, wovon ein Knabe mit derselben Anomalie wie die Mutter.

Beiderseits ziemlich starke Ptosis. Lider und Lidspalte kleiner als normal. Der Bulbus ist beiderseits in allen Durchmessern erheblich verkleinert, aber vollkommen wohlgeformt. Starker Nystagmus. Der vertikale Durchmesser der Hornhaut beträgt $7^1/_2$, der horizontale $7^1/_2$ bis 8 mm. Die Begrenzung ist vollständig scharf. Die Krümmung der Hornhaut erscheint etwas flacher als normal. Die vordere Kammer ist sehr tief. Die Iris der Cornea entsprechend verkleinert. Die linke Pupille ist eng, rund, geringe Reaktion auf Atropin. Rechts ist der

Befund im wesentlichen derselbe. Colobom konnte rechts wie links nicht nachgewiesen werden.

Beide Augen haben ungefähr dieselbe Sehschärfe. Finger in 4 bis $4^1/_2$ m. Mit + 15,0 beiderseits Jg. 10 einige Worte.

Fall 28.

August G., 10 Jahre alt, Sohn von Fall 27, hat nach Angabe der Mutter seit der Geburt kleine, in unruhiger Bewegung befindliche Augen. Er kann weder lesen noch schreiben.

Status: Lider und Lidspalte wie bei der Mutter, jedoch ohne Ptosis. Bulbi verkleinert, jedoch grösser wie bei der Mutter; sehr starker Nystagmus. Die Hornhäute sind verhältnismässig klein mit einer undurchsichtigen weissen Randzone, im übrigen vollständig klar, wohlgeformt. Die vordere Kammer ist beiderseits von normaler Tiefe. Die Irides, abgesehen von der Kleinheit, normal. Pupillen eng, rund, von guter Reaktion auf Licht und Atropin. Die Linse ist beiderseits am vorderen und hinteren Pol getrübt. Längs der Peripherie bekommt man bei Durchleuchtung roten Reflex. Genauere Untersuchung des Hintergrundes ist nicht möglich.

Das Sehvermögen ist beiderseits gleich, Finger in $1^1/_2$ m.

Trattner beschreibt einen Fall von Mikrophthalmus mit angeborenen Hornhauttrübungen. (Zehender's klinische Monatsblätter. 1891.) In der Familie sind Augenkrankheiten sonst nicht vorgekommen.

Fall 29.

Die 31 Jahre alte Patientin sieht seit ihrer Jugend schlecht. Die Bulbi sind auffallend klein; die Hornhaut hat beiderseits 8 bis 9 mm Durchmesser. Beiderseits Nystagmus. Die rechte Hornhaut ist von stark unregelmässiger Begrenzung, bläulich durchscheinend, mit kleinen Gefässen. Es bestehen eine Reihe vorderer Synechien im Bereich einer halbkreisförmigen Trübung in der oberen Hälfte. Die übrigen Teile, innen unten und aussen unten sind durchsichtig. Iris im übrigen normal, vordere Kammer abgeflacht.

Auch die linke Hornhaut ist beträchtlich kleiner als normal und in der äusseren Hälfte getrübt, so dass nur aussen oben ein schmaler Saum durchsichtig ist. Die innere Hälfte ist klar. Vordere Kammer flach, Iris in grosser Ausdehnung der Hornhaut adhärent, jedoch der Pupillarteil ist frei. Pupille reagiert prompt auf Licht.

Mit dem rechten Auge zählt Patient Finger in 3 m; mit dem linken in 2 m. Gesichtsfeld ist eingeengt. Der Spiegelbefund ergiebt kein Colobom.

Dr. Walter beschreibt ein 8jähriges Mädchen mit Mikrophthalmus und Katarakt (Zentralblatt für Augenheilkunde. 1896.) Der Kopf war abnorm klein. Die Eltern sind gesund, von den 8 Geschwistern hingegen sind drei blind geboren. Zwei wurden später operiert, starben aber bald darauf.

Fall 30.

Beide Augen waren in allen Dimensionen kleiner als normal, tief liegend. Vordere Kammer ziemlich tief; Iris anscheinend normal, reagierte aber träge auf Atropin. Beiderseits war die Linse stark getrübt, mit Kapselverdickungen. Untersuchung mit dem Augenspiegel war nicht möglich.

Rechts Lichtschein und Projection. Links Finger in 1 bis 2 m. Beiderseits Nystagmus.

An beiden Augen wurde die Starextraction gemacht. Der Augenspiegel ergab dann normale Verhältnisse. Das sehr gebesserte Sehvermögen verschlechterte sich später wieder durch eine beide Augen befallende schleichende Entzündung.

Im Zentralblatt für Augenheilkunde 1898 finde ich ein Referat über eine Abhandlung von Cassius de Wescott (Orig.: Journ. of the Amer. Med. Ass. Chicago 1898. 24. Sept.). Er berichtet über ein 2jähriges Kind mit doppelseitigem congenitalem Mikrophthalmus. Im übrigen war es gesund. Das vorhergehende, mit 18 Monaten verstorbene Kind hatte die gleiche Missbildung. Sonst waren in der Familie keine Augenkrankheiten vorgekommen.

Fall 31.

Links betrug der Corneadurchmesser 6 bis 7 mm, rechts 5 bis 6 mm. Links zeigte die Cornea zentrale und periphere Trübungen, dazwischen einen hellen Ring. Rechts war sie total getrübt, die Iris schwach durchscheinend. Die Augenbewegungen waren normal, aber beschränkt. Andere Missbildungen, wie Colobom, waren nicht nachzuweisen.

In Archives d'Ophthalmologie 1883. Band III, teilen Hocquard und Masson einen Fall von Mikrophthalmus mit chronischem Glaukom mit.

Fall 32.

Erste Untersuchung 1881. Die 36jährige Patientin hat seit ihrer Jugend kleine Augen und schlechtes Sehvermögen. Seit 4 Jahren verschlechtert sich ihr Sehvermögen.

Die ausserordentlich kleinen Bulbi scheinen im Conjunctivalsack förmlich zu verschwinden. Sensibilität der Cornea ist intakt, vordere Kammer flach. Pupillen sind weit, die rechte reagiert gut, die linke nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch ist eine Exkavation beider Sehnerven zu konstatieren, die das Gebiet der Papille nicht überschreiten.

Nach einem Jahre kam Patientin zum zweiten Male mit heftigen neuralgischen Schmerzen der rechten Kopfseite. Enukleation des rechten Bulbus. Er erscheint in allen Durchmessern beträchtlich verkleinert. Die Linse ist aber von der Grösse der normalen, nicht kataraktös. Die Hüllen des Bulbus scheinen verdickt. Der Opticus sehr atrophisch. Das Auge bietet im allgemeinen die Erscheinungen der chronisch entzündlichen Drucksteigerung. Von der Kleinheit abgesehen, fehlten anderweitige congenitale Anomalien.

Links bestand Hyperopie von 9 D. S. $= \frac{2}{15}$.

Lindo Ferguson berichtet in der Ophthalm. Review 1892, Febr., über einige Operationen an mikrophthalmischen Augen. 2 Fälle.

Fall 33.

42jährige Frau, die immer ein sehr schlechtes Sehvermögen gehabt hat. Das linke Auge war vor 12 Jahren wegen Glaukom iridektomiert worden.

Rechtes Auge S = Finger auf 4 m. Mit + 5 Jg. 8 in 3 Zoll Entfernung vom Auge. Der Augenhintergrund war normal. Refraktion + 27 D, und mit einem solchen Glase zählte sie Finger in 6 m. Wegen starker Blendung vertrug sie auf die Dauer nur + 14 D.

Die Cornea hatte beiderseits einen horizontalen Durchmesser von 10,0 mm, einen vertikalen von 9,5 mm.

Andere congenitale Anomalien wurden bei der Patientin nicht konstatiert.

Fall 34.

Zweites Kind aus gesunder Familie. 3 Geschwister hatten gesunde Augen. Der 2jährige Knabe hat seit der Geburt zu kleine Augen.

Beide Augen waren mikrophthalmisch. Eine genauere Messung ist wegen Nystagmus nicht möglich. Der Corneadurchmesser wird

beiderseits auf 7 mm geschätzt. Die Pupillen sind eng, rechts von runder, links von ovaler Gestalt. Ausgedehnte hintere Synechien. Die Linse ist kataraktös, opak; Lichtschein und Projektion ist vorhanden. Das linke Auge convergierte. Bei der Jugend des Kindes war genaue Sehprüfung nicht möglich. Auf Atropin geringe, unregelmässige Erweiterung. Die Eltern behaupten, die Augen seien seit der Geburt gewachsen.

Auf beiden Augen wurde Iridektomie gemacht und als die Operation gut überstanden wurde, nach längerer Zeit die Discission, ebenfalls mit gutem Erfolge, indem das Sehvermögen sich besserte. Patient trug + 13 D auf beiden Augen.

Einen Fall von durch mehrere Generationen vererbtem Mikrophthalmus beobachtete Prof. Rava. (Zentralblatt für Augenheilkunde, 1880.)

Fall 35.

Es handelte sich um eine 50jährige Frau, deren Mutter und eine Schwester — zwei andere hatten normale Augen — denselben Defekt zeigten, und die, obgleich mit sehr gutem Sehvermögen ausgestattet, alle drei in demselben Lebensalter kataraktös wurden. Zwei noch lebende Söhne der fraglichen Frau sind gleichfalls mikrophthalmisch, mit unvollkommenem Sehvermögen. Der eine von ihnen zeigt ausserdem ein breites Iriscolobom nach oben bei gutem Sehvermögen, der zweite zeigt Nystagmus, sieht sehr schlecht und ist fast taub.

Die Bulbi der Patientin zeigen $^2/_3$ oder noch weniger des normalen Volumens. Der Vertikaldurchmesser der Cornea beträgt 7 mm. Uebrigens fanden sich, abgesehen von dem Katarakt, keine Abnormitäten.

Reber gedenkt dreier Schwestern im Alter von 10, 8 und 4 Jahren, die mikrophthalmisch waren. (Annal. d'Oculist. T. C. XIX.) Zwei andere Geschwister waren gesund. Von seiten der Eltern nichts Besonderes.

Fall 36.

Die älteste der drei Schwestern zeigt einen Strabismus convergens alternans seit ihrem dritten Lebensjahr. Sie trägt seit sechs Jahren + 5 D. Die Gläser waren auf ihren Strabismus ohne Einfluss. Die beiden Augäpfel sind klein und tiefliegend, die vordere Kammer abgeflacht. Der Krümmungsradius der rechten Cornea beträgt 6,84 mm,

der der linken 6,83. Die beiden Nerven sind normal, während die Macula und ihre Umgebung durch eine graue Scheibe eingenommen sind, die gleichen Durchmesser wie die Papille zeigt. Der Macularreflex fehlt. Die Skiaskopie ergiebt Hyperopie von 14 D. auf beiden Augen.

Fall 37.

Bruns berichtet über einen Fall, in dem zahlreiche Kinder derselben Familie, von denen 2 untersucht wurden, mikrophthalmisch waren. Die Augäpfel waren nicht grösser als Erbsen. Aber es fanden sich durchsichtige Hornhäute, durch welche man die Iris sehen konnte. Die Linsen waren kataraktös. Der Vater hatte gute Augen, die Mutter S = $^{20}/_{40}$ und etwas Astigmatismus.

Wenn wir die vorstehenden 37 Fälle von reinem Mikrophthalmus nach gewissen Gesichtspunkten, wie Geschlecht, hereditären Verhältnissen, Komplikation etc. zu ordnen versuchen, so ergeben sich folgende Resultate aus dem beigebrachten Material.

Zunächst sehen wir, dass der angeborene reine Mikrophthalmus bei beiden Geschlechtern gleich häufig ist. Ferner fällt auf, was schon Manz gebührend hervorhebt, dass ausserordentlich häufig Geschwister befallen werden, aber in keinem einzigen Falle sämtliche Kinder einer Ehe. In allen Fällen betrifft die Missbildung nur einen Teil der Kinder ohne bestimmte Reihenfolge; es sind weder die älteren noch die jüngeren besonders bevorzugt. Sehr bemerkenswert ist, dass relativ häufig direkte gleichartige Vererbung zu konstatieren ist, und zwar können wir sogar in Fall 4 – 8, Fall 23, Fall 26 – 28 und Fall 35 die direkte Vererbung des Mikrophthalmus durch mehrere Generationen der Familie nachweisen, und zweimal erfahren wir, dass collaterale gleichartige oder ungleichartige Heredität stattfindet, indem angeborene Augenkrankheiten, über deren Art Genaueres sich nicht nachweisen

liess, in der Familie des Vaters oder der Mutter vorkommen. Vielleicht würde direkte Heredität, und überhaupt hereditäre Einflüsse sich noch öfter nachweissen lassen, wenn in Bezug auf diesen Punkt in jedem Falle eine genaue Anamnese erhoben worden wäre und in künftig zu beobachtenden Fällen erhoben würde. Wenn der Satz Ziegler's (Lehrb. d. Allgem. Pathol. 8. A. S. 125): »dass Beobachtungen, welche das Vorkommen einer Vererbung von im Einzelleben erworbenen pathologischen Eigenschaften beweisen, nicht existieren,« auch auf unsere Fälle mit allen Konsequenzen angewendet werden soll, so würden die Fälle von direkter gleichartiger Heredität des Mikrophthalmus wenigstens sich mit der Annahme, dass diese Missbildung das Produkt einer das Auge des Einzelindividuums betreffenden Entzündung sei, nicht vereinen lassen, d. h. die ursprüngliche Entstehung der vererbten Missbildung in Folge von Entzündung wäre damit ausgeschlossen. Damit würde übereinstimmen, dass wir bei allen 4 Fällen, welche direkte Heredität erkennen lassen — sie umfassen 13 genauer beschriebene Individuen — keine sicheren Zeichen von foetalen Entzündungsprozessen nachweisen können. Die Veränderungen im Augenhintergrund — die übrigens auch post partum entstanden sein könnten —, wie wir sie in Fall 1—3 finden, sind nur mit grosser Vorsicht zu deuten. Sie sind nicht pathologisch und identisch mit dem, was als Pseudoneuritis optica congenitalis beschrieben ist. Gerade congenitale Veränderungen der Papille können ja ophthalmoskopisch eine Neuritis vortäuschen. (Vergl. Nottbeck, Beitrag zur Kenntnis der congenitalen Pseudoneuritis, Arch. f. Ophth. XLIV. 1. S. 31, Inauguraldissertation, Marburg 1897.) Im Fall 26 sind die Hornhauttrübungen hervorgerufen durch die post operationem entstandene Entzündung und die gleichmässige, undurchsichtige, weisse Randzone im Falle 28 werden wir nicht als Entzündungsprodukt auffassen können, sondern eher als Verschiebung der Grenzen zwischen Cornea und Sklera aus uns zunächst nicht bekannten, nicht entzündlichen Ursachen. Ueber

die Pathogenese der congenitalen Hornhauttrübungen überhaupt, die wir bei Mikrophthalmus in ca. $^1/_3$ aller Fälle finden, herrscht ja noch keineswegs Uebereinstimmung. Dass sie alle entzündlich seien, lässt sich zum wenigsten nicht beweisen, und der Annahme, dass ein primärer Bildungsfehler vorliege besonders in den Fällen, wo die Trübungen gleichmässig den Hornhautrand einnehmen und aus skleraähnlichem Gewebe bestehen, ist schliesslich kein triftiger Grund entgegenzuhalten.

Als von besonderer Bedeutung ist speziell noch zu erwähnen und zu besprechen das Grössenverhältnis der Orbitae in den verschiedenen Fällen. Der Annahme, dass das Grössenwachstum der Orbita von dem des Bulbus abhängig sei, wird in den meisten unserer Fälle nicht widersprochen; es sind bei Mikrophthalmus abnorm kleine Augenhöhlen verzeichnet, aber unter den 37 Fällen sind allein 8, bei denen ausdrücklich mitgeteilt wird, dass die Orbita geräumig oder normal gross sei. Woher diese Verschiedenheit kommt, dürfte schwer zu erklären sein.

Auch das Vorkommen von Nystagmus bei unseren Fällen bietet merkwürdige Verhältnisse. Trotz der zweifellos in den meisten Fällen vorhandenen erheblichen angeborenen Sehschwäche ist Nystagmus daselbst nicht regelmässig vorhanden. In welchem Verhältnis die in 14 Fällen beobachtete Katarakt zum Mikrophthalmus steht, ist aus unserer Kasuistik nicht zu entnehmen.

Auf die wichtige Rolle der Linse bei der Entwicklung des Auges ist von verschiedenen Seiten eindringlich hingewiesen worden (cf. Bach, Pathologisch-anatomische Studien über Missbildungen des Auges. Gräfe's Archiv f. Ophthalm. XLV. 1). Es sei kurz erwähnt, dass in 3 Fällen die Katarakt später erworben ist, in allen andern Fällen wahrscheinlich angeboren, übrigens aber die Linse normale Verhältnisse zeigt.

Erwähnenswert ist die relativ häufige Erkrankung an Glaukom, und zwar ist für 3 der 4 Fälle mit grösster Wahrscheinlichkeit das Auftreten des Glaukoms in eine relativ späte

Zeit zu verlegen. Im Fall 4 hat sich das Sehvermögen des später glaukomatös befundenen Auges während der letzten Schwangerschaft, entsprechend dem 40. Lebensjahr der Frau, bis zur Erblindung verschlechtert; und in Fall 22 ist vor einem Jahr, als Patient 22 Jahre alt war, in Fall 32 zor 4 Jahren, als Patientin 32 Jahre alt war, die Abnahme des Sehvermögens eingetreten. In Fall 33 ist im 30. Lebensjahr der Patientin das linke Auge wegen Glaukom iridektomiert worden. Zu erwähnen ist, dass nur in einem Falle, 32, die Drucksteigerung doppelseitig aufgetreten ist, und ferner, dass in allen 4 Fällen die Mikrophthalmen übrigens verhältnismässig wenig desorganisiert waren. In Fall 22 sind die Refraktionsverhältnisse nicht angegeben, in Fall 4 und Fall 33 nur die des nicht befallenen Auges, in Fall 4 mit Emmetropie, in Fall 33 mit Hyperopie von 27 D. Fall 32 zeigte Hyperopie.

Eigentümliche Schädelbildung sehen wir zweimal erwähnt, bei Geschwistern (Fall 14 u. 15). Zweimal wird die Kleinheit des Kopfes hervorgehoben (Fall 20 u. 30). Ohne Zweifel handelt es sich in diesem Falle um eine primäre Entwicklungsstörung des Gehirns, besonders in dem Fall 30, wo zugleich Schwachsinn vorhanden ist.

Nur einmal sehen wir ein Moment angeführt, dem von manchen Autoren für die Genese der angeborenen Augenanomalien grössere Bedeutung beigemessen wird, nämlich Blutsverwandtschaft der Eltern (Fall 16 u. 17). Diesem Umstand in dem vorliegenden vereinzelten Falle eine besondere Bedeutung beizulegen, ist nicht wohl angängig.

Bemerkenswert ist noch, dass in 3 Fällen (9, 14 u. 34) eine spätere Grössenzunahme mit Besserung des Sehvermögens eingetreten sein soll. Wir könnten, falls diese Mitteilungen zutreffend sein sollten, dieses Verhalten eben nicht anders auffassen als ein Zurückbleiben im Wachstum, das später nachgeholt ist.

Betreffs der Refraktionsverhältnisse der mikrophthalmischen Augen ist hervorzuheben, dass in den Fällen, in

welchen über diesen Punkt überhaupt etwas erwähnt ist — es sind dies 15 Fälle — 12 Mal Hyperopie, und zwar 10 Mal hochgradige bis zu 27 D. (Fall 33), 3 Mal Emmetropie (Fall 4, 5 u. 6) beobachtet wurde.

Ausserdem sind noch 2 Fälle von Strabismus divergens (7 u. 8), 2 von Strabismus convergens (24 u. 36) zu erwähnen, und 4 Fälle (11, 22, 26 u. 27) von Ptosis. Endlich wäre noch anzuführen die Beobachtung vom Vorkommen des Epikanthus mit 4 Fällen, bei Geschwistern (Fall 5—8).

Am Schluss meiner Arbeit erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Schleich für die gütige Ueberlassung der hier beobachteten Fälle zur Veröffentlichung, sowie für seine freundliche Unterstützung bei Abfassung der Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.